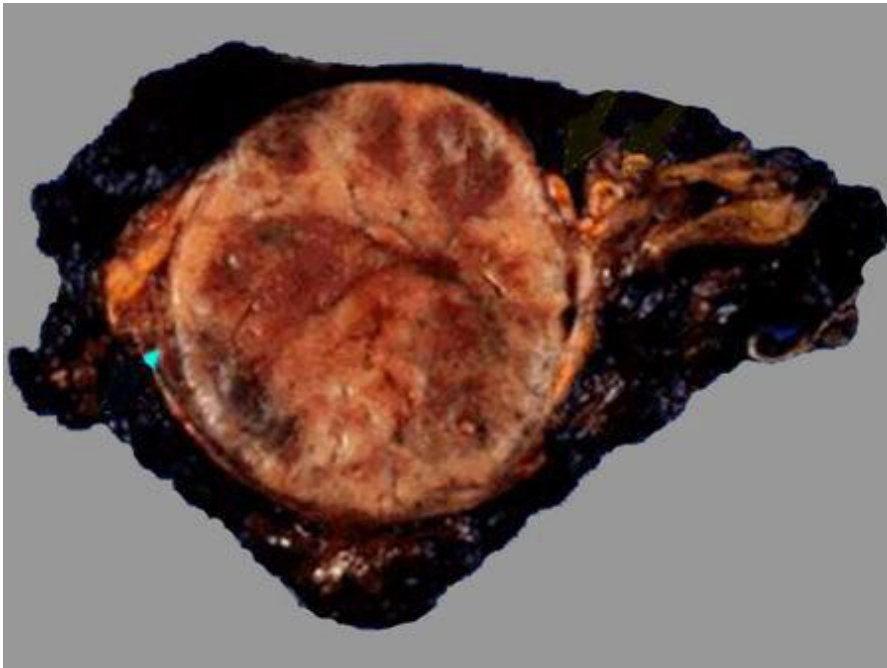


УИРС на тему: «Феохромоцитома»



Выполнил: студент
6 курса ЛФ 38 группы
Сарвас Максим
Александрович

Определение

- Феохромоцитома — гормонально-активная опухоль, возникающая из хромаффинной ткани мозгового вещества надпочечников, параганглиев или симпатических узлов. Заболевание встречается сравнительно редко и в среднем составляет 1—3 случая на 10 000 больных. Среди лиц с повышенным артериальным давлением феохромоцитома встречается в 2—3 раза чаще. Феохромоцитома обычно возникает в возрасте 20—50 лет и одинаково часто поражает как мужчин, так и женщин.

Исторические данные

- Заболевание впервые описал в 1886 г. Френкель. Термин «феохромоцитома» предложил в 1912 г. Пик по названию преобладающих клеток окрашивающихся солями хромовой кислоты в коричневый цвет.

Этиология и патогенез

- **Этиология.** Причина заболевания неизвестна. Отмечена генетическая предрасположенность к развитию феохромоцитомы, особенно у детей.
Патогенез. Патогенез феохромоцитомы обусловлен избыточной продукцией хромоаффинными клетками опухоли катехоламинов (адреналин, норадреналин, дофамин).
В зависимости от соотношения и количества адреналина или норадреналина симптомы заболевания могут варьировать.

Патологическая анатомия.

- Злокачественная опухоль (феохромобластома) обычно метастазирует в забрюшинные лимфатические узлы, печень, кости и легкие. Масса опухоли обычно не превышает 75 г, но иногда достигает 3600 г. Цвет опухоли зеленовато-бурый, разрез серо-красный или бурый, консистенция мягкая. Имеются множественные очаги кровоизлияний и некрозов. Гистологически в опухоли чаще всего обнаруживаются крупные полигональные клетки или клетки неправильной формы, имеющие мелкозернистую цитоплазму. В ткани феохромоцитомы содержится адреналина в 20 раз, а норадреналина — в 200 раз больше, чем в надпочечниках здоровых людей. Чаще ткань феохромоцитом содержит большое количество адреналина и особенно норадреналина, значительно реже — преимущественно адреналин. Вненадпочечниковые феохромоцитомы содержат обычно один норадреналин.

Классификация

- По клиническому течению выделяют 3 формы заболевания:

1) адреналосимпатическую (пароксизмальную)

2) постоянную (постоянно повышенное артериальное давление без кризов)

3) бессимптомную

Клиника

- При **адреналосимпатической форме** гипертонические кризы развиваются на фоне исходного нормального или повышенного артериального давления. Возникновению кризов способствуют эмоциональное напряжение, обильная пища, неудобное положение туловища, пальпация опухоли, что приводит к внезапному усилению выброса катехоламинов опухоли в кровь. В развитии криза, возможно, имеют значение и срывы приспособительных механизмов организма к избытку катехоламинов.

Клиника

- В ряде случаев может внезапно развиваться опасное для жизни состояние «неуправляемой гемодинамики», характеризующееся сменой гипер- и гипотонии со склонностью к гипотонии или стойким сохранением высокой артериальной гипертензии, не купируемой α -адреноблокаторами. Без экстренного оперативного вмешательства — удаления феохромоцитомы — состояние «неуправляемой гемодинамики» обычно заканчивается летальным исходом в результате сердечной недостаточности. На ЭКГ во время феохромоцитомного криза обычно выявляется тахикардия, иногда предсердные или желудочковые экстрасистолы. Продолжительность гипертензивного криза колеблется от нескольких минут до нескольких часов. В начале болезни гипертензивные кризы возникают сравнительно редко, с интервалами в месяцы и даже годы. По мере прогрессирования заболевания кризы становятся частыми и могут повторяться по нескольку раз в день.

Клиника

- **Форма феохромоцитомы с постоянной гипертонией без кризов** встречается реже. Течение стабильной формы напоминает злокачественную гипертонию с присущими ей осложнениями (нефросклероз, склероз коронарных сосудов и сосудов головного мозга, инфаркт миокарда и т. д.). У 10% больных с этой формой развивается сахарный диабет.
Бессимптомная форма заболевания встречается редко. При этой форме опухоль не обладает выраженной гормональной активностью. Однако у некоторых больных в стрессовой ситуации (операция, роды, травма и т. д.) развивается шок или острая надпочечниковая недостаточность. Это связывают с повышенной чувствительностью таких больных к чрезмерным напряжениям.

Лабораторные данные

- В крови во время приступа обычно отмечают лейкоцитоз, переходящий лимфоцитоз и эозинофилию, что связывают с сокращением мышц селезенки под влиянием катехоламинов. Могут быть эритроцитоз и повышенная СОЭ, гипергликемия, гиперкалиемия, увеличение концентрации НЭЖК, усиление фибринолитической активности крови и ее свертываемости. В трехчасовой порции мочи, собранной криза, содержание катехоламинов в 2—3 раза и более превосходит их суточную экскрецию. В моче — переходящая протеинурия, нередко глюкозурия, цилиндрурия, большое содержание адреналина, норадреналина и их метаболитов. Вне приступа в составе крови и мочи изменений нет. При стабильной форме заболевания в моче в ряде случаев обнаруживают протеинурию и цилиндрурию. Основным обмен повышен.
- Диагностические пробы. Для диагностики феохромоцитомы в крови и в моче определяют содержание катехоламинов, их метаболитов в моче — ванилил-миндальной кислоты, а также проводят фармакологические пробы. Последние основаны или на возбуждении хромаффинной субстанции (гистаминовая проба), или на блокировании действия катехоламинов (проба с тропafenом или регитином). В норме выделение адреналина с мочой за сутки составляет (10 ± 5) мкг, норадреналина — (40 ± 20) мкг, а ванилил-миндальной кислоты — 1,5—6 мг. При феохромоцитоме адреналина с мочой выделяется обычно более 50 мкг, а норадреналина — более 150 мкг. У некоторых больных с феохромоцитомой выделение катехоламинов с мочой превышает норму в десятки и даже сотни раз. Показанием для пробы с гистамином является пароксизмальная форма гипертонии с нормальным артериальным давлением вне криза при нормальном или умеренном повышении содержания катехоламинов в суточной моче.

Лабораторные данные

- Гистаминовая проба может проводиться при исходном артериальном давлении, не превышающем 150/100 мм рт. ст. При феохромоцитоме после быстрого внутривенного введения 0,025— 0,05 мг гистамина в 1—2 мл изотонического раствора натрия хлорида в течение 2—3 мин происходит значительное повышение артериального давления — более чем на 50/40 мм рт. ст. от исходного, вплоть до развития гипертонического криза. При феохромоцитоме после введения гистамина резко возрастает выделение с мочой катехоламинов и ванилил-миндальной кислоты. При гипертонии другого генеза артериальное давление повышается незначительно.
.Пробу с тропafenом или регитином проводят при исходном артериальном давлении более 160/100 мм рт. ст. У больных с феохромоцитомой после внутривенного введения в течение 5— 10 с 1 мл 1% раствора (10 мг) тропafenа (детям 5 мг) артериальное давление снижается не менее чем на 50/30 мм рт. ст. При гипертонии другого генеза артериальное давление снижается незначительно.
Рентгенодиагностика. Для установления локализации феохромоцитомы применяют внутривенную пиело- и томографию области почек. В случаях, затруднительных для диагностики, используют пневмосупраренорентгенографию с томографией (рис. 60) и ангиографические исследования (селективная артерио-графия, нижняя кавография и т. д.). Весьма перспективна компьютерная томография.
В последнее время для диагностики феохромоцитомы надпочечниковой и ее вненадпочечниковой локализации стали применять внутривенное введение метайод-бензилгуанидина, меченного ¹³¹I, с последующей сцинтиграфией через 24 ч после введения препарата. Для блокады щитовидной железы назначают препараты йода. С целью установления локализации феохромоцитомы иногда исследуют методом катетеризации содержание катехоламинов в крови на различном уровне системы нижней и верхней полых вен.

Диагноз и дифференциальный диагноз

- Диагноз феохромоцитомы устанавливают на основании характерных адреналосимпатических кризов, лабораторных данных (неоднократное выделение с мочой за сутки более 50 мкг адреналина, 100—150 мкг норадреналина и 6 мг ванилил-миндальной кислоты), фармакологических проб и данных рентгенодиагностики. Феохромоцитому дифференцируют от гипертонической болезни, гипоталамических вегетативно-сосудистых кризов, токсического зоба в сочетании с гипертонией, а также сахарного диабета в сочетании с гипертонической болезнью. О гипертонической болезни свидетельствуют психические травмы или длительное нервное перенапряжение в анамнезе, менее выраженные вегетативные сдвиги во время криза, эффективность обычной гипотензивной терапии, нормальное или незначительно повышенное содержание катехоламинов и ванилил-миндальной кислоты в суточной моче или в трехчасовой порции мочи после провокационной фармакологической пробы. При симптоматической гипертонии почечного генеза в отличие от феохромоцитомы кризы возникают редко; имеются характерные патологические изменения в моче, признаки нарушения функции почек, отрицательные фармакологические пробы.

Диагноз и дифференциальный диагноз

- В отличие от феохромоцитомы при гипоталамических вегетативно-сосудистых кризах в анамнезе есть указания на черепно-мозговые травмы, инфекции (грипп, ревматизм, ангина и др.), интоксикации и т. д. Гипоталамические вегетативно-сосудистые кризы чаще возникают у женщин. Суточная экскреция с мочой катехоламинов не столь велика, как при феохромоцитоме.
О наличии токсического зоба свидетельствуют характерный анамнез (психическая травма, инфекции и т. д.), особенности гипертонии (повышение только систолического давления при нормальном или сниженном диастолическом), отсутствие кризов с повышением артериального давления, повышение СБЖ крови и захвата ¹³¹I щитовидной железой, не столь высокая, как при феохромоцитоме, суточная экскреция с мочой катехоламинов.
При дифференциальном диагнозе феохромоцитомы и сахарного диабета в сочетании с гипертонией большую помощь оказывают результаты фармакологических проб и исследования экскреции с мочой катехоламинов и их метаболитов (ванилил-миндальная кислота, метанефрин и норметанефрин).

Прогноз

- При ранней диагностике и своевременном оперативном лечении прогноз благоприятный, без лечения — неблагоприятный. Смерть может наступить вследствие инсульта, инфаркта миокарда, отека легких, коллапса, обширных кровоизлияний в опухоль с последующим кровотечением или перитонитом, желудочно-кишечного кровотечения, злокачественного перерождения опухоли. Продолжительность жизни больных без лечения составляет в среднем 3—4 года, хотя иногда достигает 20 лет.

Лечение

- Выздоровление может наступить только после оперативного удаления опухоли. В период подготовки к операции больному необходимо создать полный покой (исключить физические и эмоциональные напряжения, переохлаждение и перегревание тела и т. д.). При феохромоцитомном кризе для снижения артериального давления немедленно поднимают головной конец кровати и начинают немедленно одномоментно вводить внутривенно α -адреноблокаторы гидрохлорида. Введение препарата повторяют каждые 5 мин до снижения артериального давления. При снижении и стабилизации артериального давления α -адреноблокаторы вводят внутримышечно в прежней дозе каждые 2—4 ч с постепенным переходом на прием фентоламина гидрохлорида внутрь по 25—50 мг каждые 3—6 ч. При стойкой нормализации артериального давления или его возвращении к исходному постоянному уровню α -адреноблокаторы постепенно отменяют (опасность ортостатической гипотонии). При частоте пульса более 120 в минуту, нередко с нарушением ритма, осторожно (опасность остановки сердца!) назначают внутривенно или внутрь бета-адреноблокаторы (обзидан, индерал). При назначении β -адреноблокаторов внутривенно (1 — 2 мл 0,1% раствора, или 1—2 мг) их вводят медленно в течение 5—10 мин. При необходимости введение повторяют в прежней дозе. Внутривенное введение бета-адреноблокаторов желательно проводить под контролем электрокардиографического монитора. Суммарная доза β -адреноблокаторов не должна превышать 5—10 мл (5—10 мг). При купировании тахикардии внутривенное введение бета-адреноблокаторов прекращают и переходят к приему препаратов внутрь (20—40 мг через каждые 6 ч). Для стабилизации гемодинамики (коррекция гиповолемии после удаления опухоли) вводят внутривенно плазмозамещающие растворы (полиглюкин и др. — 1,5—2,5 л) под контролем пульса и артериального давления.